PEDİATRİ
YDUS
2024-2.DÖNEM
ÇOCUK HEMATOLOJİ ve ONKOLOJİ SINAV SORULARI

PEDİATRİ YDUS 2024-2.DÖNEM

Soru No: 14

Beş günlük erkek bebek sarılık ve solukluk nedeniyle getiriliyor. Hafif naftalin kokulu yün battaniyeye sarılmış olan bebeğin fizik muayenesinde kilo kaybının normal sınırlarda olduğu tespit ediliyor. Öyküsünden ikinci sorunsuz gebelikten normal spontan vajinal yolla doğduğu ve 2. gün taburcu edildiği, taburculukta ciltten bakılan bilirübin düzeyinin 8,6 mg/dL olduğu, yalnızca anne sütüyle beslendiği ve anne sütünün yeterli olduğu öğreniliyor. Bebeğin dört yaşındaki kız kardeşinin sarılık öyküsünün bulunmadığı ve sağlıklı olduğu biliniyor. Laboratuvar incelemelerinde, anne kan grubu A Rh (+), bebek kan grubu 0 Rh (-), direkt Coombs testi negatif olarak saptanıyor. Bebeğin tam kan sayımında hemoglobin 10,5 g/dL, hematokrit %32, beyaz küre sayısı 12.500/mm^3, trombosit sayısı 230.000/mm^3 tespit ediliyor. Retikülosit sayısı yüksek, total bilirübin düzeyi 22 mg/dL, direkt bilirübin düzeyi 0,6 mg/dL olup periferik yaymada polikromazi ve kenarından ısırılmış gibi görünen eritrositler saptanıyor.

Bu bebekte görülen indirekt hiperbilirübineminin <u>en olası</u> nedeni aşağıdakilerden hangisidir?

A) ABO uyuşmazlığı
B) Rh uyuşmazlığı
C) Pirüvat kinaz eksikliği
D) Glukoz-6-fosfat dehidrogenaz eksikliği
E) Herediter piknositoz

Cevap Anahtarı: D

G6PD eksikliği

- **Fragmente eritrositler blister hücreleri ve heinz cisimleri vardır*****
- Hemolizin ciddi olduğu olgularda hemoglobinüri, sarılık, ciddi anemi olur (**intravasküler hemoliz**)***
- **Kesin tanı enzim eksikliğinin gösterilmesi ile konur*****
- Enzim eksikliği bilinen hastalar oksidan özellikteki maddelerden uzak kalmalıdır
- Tedavide kan transfüzyonu önerilir
- Splenektomi önerilmez

PEDİATRİ YDUS 2024-2.DÖNEM

Soru No: 15

Otuz beş yaşında tip 1 diyabet tanısıyla izlenen ve ilk trimesterde HbA1c düzeyi %9,5 olarak tespit edilen anne 37. gebelik haftasında doğum yapıyor. Doğum ağırlığı 3.950 gram olan bebeğin fizik muayenesinde batında ele gelen kitle fark ediliyor. Tam kan sayımında beyaz küre sayısı 12.000/mm^3 (%60 parçalı, %40 lenfosit), hemoglobin 22 g/dL, hematokrit %72, trombosit sayısı 96.000/mm^3 saptanıyor. İdrarında kan görülen bebeğin idrar tetkikinde kan reaksiyonu 4+ ve mikroskopisinde bol eritrosit tespit ediliyor.

ÖSYM

Bu bebekte <u>en olası</u> tanı aşağıdakilerden hangisidir?

A) Akut glomerülonefrit
B) Hidronefroz
C) Polikistik böbrek hastalığı
D) Renal ven trombozu
E) Wilms tümörü

Cevap Anahtarı: D

Önemli Notlar-2

- **SSS tümörleri hariç en sık görülen malign tümör NBL**
- **En sık abdominal tümör →NBL**
- **En sık ikinci abdominal →Wilms**

- **Yenidoğanda en sık görülen**
  - **batında solid kitle→ hidronefroz, hematüri varsa→renal ven trombozu**
  - **batında kistik kitle→ Multikistik displastik böbrektir,**
  - **ancak batında en sık saptanan malign tümör→ Wilms**

- **1 yaş altında en sık görülen malign tümör→ Nöroblastom**
- **<10 yaş altında NHL daha sık,**
  - **15-19 yaş aralığındaki en sık görülen→HL**
- **Rabdomyosarkom tüm yaşlarda en sık görülen→ Yum doku tm**

PEDİATRİ YDUS 2024-2.DÖNEM

Soru No: 32

Aşağıdakilerden hangisi demir eksikliği anemisinin laboratuvar bulgularından biri değildir?

A) Transferrin satürasyonunda azalma
B) Transferrinin demire bağlanma kapasitesinde artma
C) Serbest eritrosit protoporfirin düzeyinde azalma
D) Solubl transferrin reseptöründe artma
E) RDW'de (eritrosit dağılım genişliği) artma

Cevap Anahtarı: C

Laboratuvar***

- **KC ve Kİ de hemosiderin ve demir depoları azalır (ilk bulgu)*****

- **Serum demir seviyesi düşer**
- **Serum ferritini azalır (<10 ng/ml)**
- **Transferrin saturasyonu (Fe/TDBK x100) % 16'ın altına düşer**

- **Serum transferrin reseptör (sTfR) düzeyi artar*****
- **Demir bağlama kapasitesi artar**
- **Hepsidin azalır.**

- Retikülosit Hb konsantrasyonu azalır
- Serbest eritrosit protoporfini artar.

- Anemi, hipokromi, mikrositoz beraber anizositoz→ **RDW artar*****
- Demir içeren intraselüler enzim aktiviteleri azalır

MCV<70+yaş, MCH(< 27pg), MCHC (< %30) düşer,

- **Serbest eritrosit protoporfirini demir eksikliği anemisinde artmıştır**
- **Serbest eritrosit protoporfirini arttığı diğer durumlar**

  Kurşun zehirlenmesi (çok yüksek),

  Kronik enfeksiyon,

  Eritropoetik protoporfiri

  AML

Serbest Eritrosit Protoporfirin (FEP) Yüksekliği Yapan Durumlar
Demir eksikliği anemisi
Yüksek retikülosit sayısı ile giden durumlar
Kurşun zehirlenmesi (çok yüksek değerlere ulaşır)
Kronik enfeksiyon
Eritropoetik protoporfiri
AML
Nadiren diseritropoetik ve sideroblastik anemilerde
FEP Bakılmasının Transferrin Satürasyonu Bakılmasına Üstünlükleri
FEP günlük fluktuasyon göstermez
FEP demir tedavisi sırasında yüksek kalır
FEP α ve β talasemilerde yükselmez

FEP talasemi minörler de normaldir.

PEDİATRİ YDUS 2024-2.DÖNEM

Soru No: 34

Yedi günlük kız bebek emmede azalma, göbek kordonunda şiddetli kanama ve hareketlerinde yavaşlama nedeniyle getiriliyor. Doğum öyküsünde özellik olmayan hastanın tanı konulamadan beyin kanamasıyla kaybedilen bir kardeşi olduğu öğreniliyor. Fizik muayenede göbek kanaması dışında yer yer ekimozları da bulunan hastanın yapılan kraniyal ultrasonografisinde intrakraniyal kanama tespit ediliyor. Laboratuvar incelemesinde koagülasyon testleri normal olarak saptanıyor.

Bu hastada aşağıdakilerden hangisinin eksikliği <u>en olasıdır</u>?

A) Plazminojen eksikliği
B) Faktör VII eksikliği
C) Faktör VIII eksikliği
D) Faktör XII eksikliği
E) Faktör XIII eksikliği

Cevap Anahtarı: E

Faktör XIII eksikliği

- OR kalıtılır
- Faktör XIII eksikliğinde göbek geç düşer, göbek düştükten sonra uzun süre kanamanın olması tipiktir.***
- Kanama çok nadirdir.
- Gastrointestinal, intrakranial, intraartiküler kanama
- Tekrarlayan spontan abortuslar tipiktir.***
- **PT, aPTT normaldir**.
- Tedavide TDP veya FXIII içeren kriyopresipitat kullanılır.

PEDİATRİ YDUS 2024-2.DÖNEM

Soru No: 35

Aşağıdakilerden hangisi çocuklarda hipokrom mikrositer aneminin nedenlerinden biridir?

A) Herediter orotik asidüri
B) Aplastik anemi
C) Folat eksikliği
D) Atransferrinemi
E) Akut kan kaybı

Cevap Anahtarı: D

UNUTMAYALIM !!

- Mikrositer:

  Kurşun ve Aliminyum zehirlenmesi, Atransferrinemi, B6 eks., Bakır eksikliği, Demir eksikliği, HbC, Hb E, Talasemi, Sideroblastik anemi, Kurşun zehirlenmesi

- Normositer:

  Kronik hastalık anemisi genelde→ normositer (%70),

  Nadiren mikrositer de olabilir (%30)--> akut kan kaybı

  Konjenital diseritropoetik anemi tip 2

- Makrositik anemiler:

  Down sendromu, Wolfram sendromu(DIDMOAD),

  Kronik karaciğer hastalığı

  Konjenital diseritropoetik tip 1 ve 3

PEDİATRİ YDUS 2024-2.DÖNEM

Soru No: 36

İki yaşındaki kız hasta 1 hafta arayla ikinci kez olan her iki el parmaklarında ağrılı şişme nedeniyle getiriliyor. Fizik muayenesinde ateş, skleralarda hafif ikter, her iki el parmaklarında şişlik, palpasyonla hassasiyet olduğu görülüyor. Diğer sistem bulguları doğal olan hastanın tetkiklerinde hemoglobin 8 g/dL, lökosit 12.600 /mm^3, trombosit 560.000 /mm^3, MCV 79 fL, RDW %17, retikülosit %5, LDH yüksek ve eritrosit sedimentasyon hızı normal bulunuyor.

Bu hastada <u>en olası</u> tanı ve bu tanıya yönelik istenecek tetkik aşağıdakilerin hangisinde birlikte verilmiştir?

A) Osteomiyelit – Direkt grafi
B) Herediter sferositoz – Osmotik frajilite
C) Orak hücreli anemi – Hemoglobin elektroforezi
D) Eritrosit enzim eksikliği – G6PD düzeyi
E) Talasemi majör – Hemoglobin elektroforezi

Cevap Anahtarı: C

Orak Hücre Anemisi (Sickle Cell Anemi)

- **İntravasküler oraklaşma 6-8 haftadan itibaren başlar*****
- **Ancak semptomların belirginleşmesi 5-6 aydan sonra olur***** Bunun nedeni beta zinciri içermeyen **HbF'in infantta fazla***** miktarda bulunmasıdır.

- **Anemi, retikülositoz, sarılık**
- **Tekrarlayıcı iskelet, kas ve karın ağrısı epizotları**
- Hemoglobin elektroforezinde HbS, HbF de artış, **HbS>HbA*****
- Erken çocukluk döneminde splenomegali, **yaşla otosplenektomi*****
- **Bakteriyel sepsis riskinde artış**

Orak Hücre Anemisi (Sickle Cell Anemi)

E-yandal YDUS Çocuk Hematoloji Notları
Slayt 212

Vazookluzif krizler (ağrılı kriz, iskelet kas sistemi krizleri)

- **En sık görülen krizlerdir** ***
- Küçük çocuklarda **enfeksiyon, dehidratasyon, asidoz ve soğuk** ağrılı krizi başlatabilir
- **Daktilit:** 5 yaş altı çocuklarda sık başlangıç bulgusudur **(el-ayak sendromu)*****
  - Daktilit tablosunda her iki elde belirgin şişlik, hiperemi ve ağrı vardır
  - Aneljezik tedavisi verilir
- **Akut batın** bulguları görülebilir.
- **Serebral infarktüse** bağlı hemipleji **(Exchange endikasyonu***) gelişebilir**
- **Akut göğüs sendromuna** (pnömoniden ayırt edilemez) neden olabilir
  - **Parsiyel exchange ile HbS oranı %40-50'nin altına düşürülürse kriz sona erer*****

PEDİATRİ YDUS 2024-2.DÖNEM

Soru No: 37

Bir yaşındaki erkek çocuk aralıklı burun kanaması nedeniyle getiriliyor. Tam kan sayımında trombosit 65.000/mm³, ortalama trombosit hacmi 14 fL olarak saptanan hastanın periferik kan yaymasında dev trombositler izleniyor.

ÖSYM

Bu hastada aşağıdaki tanılardan hangisinin görülmesi <u>en az olasıdır</u>?

A) Bernard-Soulier sendromu
B) Sebastian sendromu
C) Fechtner sendromu
D) Wiskott-Aldrich sendromu
E) May-Hegglin sendromu

Cevap Anahtarı: D

MYH9 (kas dışı miyozin ağır zinciri II A = miyozin 9) OD

E-yandal YDUS Çocuk Hematoloji Notları
Slayt 322

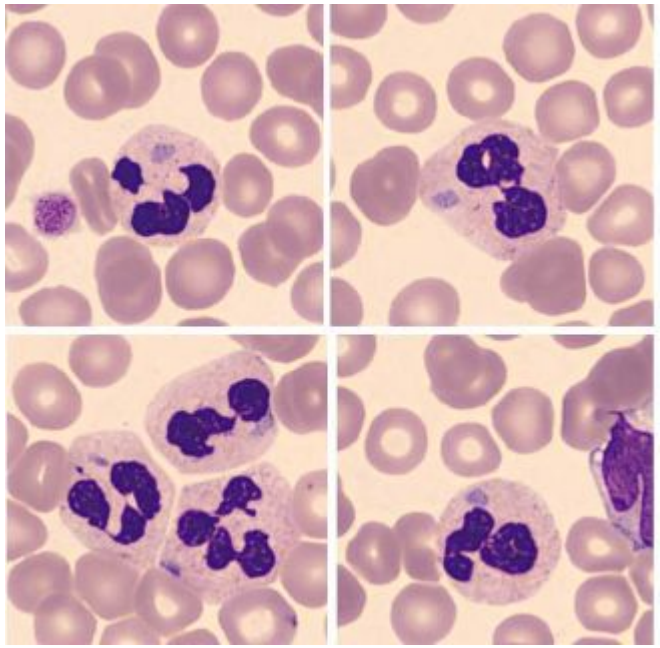
14. Aşağıdakilerden hangisinin, MYH9 ilişkili makrotrombositopeni grubu hastalıkların bulguları arasında yer alması beklenmez?

A) Lökosit inklüzyonu B) Sağırlık

C) Katarakt D) Hepatit

E) Nefrit

D



Mey Heglin: Büyük trombositler (MPV > 12 fL),

Nötrofillerde *Döhle cisimcikleri*'ne benzer morfolojide tek bir bazofilik inklüzyon. (sitoplazmalarında çevreye yakın yerleşmiş, çoğunlukla oval biçimde, açık mavi-gri boyanmış)

(Döhle cisimcikleri toksik granülasyon, MDS ve MeyHeglin'de görülür.)

Aynı gen mutasyonuna bağlı diğer kalıtsal makrotrombositopeniler

Sebastian sendromu:
May-Hegglin anomalisine benziyor.
Ancak lökosit cisimciklerinin ultrastrüktür yapıları farklı.

Fechtner sendromu:
Trombosit bozukluğu + **nefrit** + **sağırlık** + **göz** (en sık katarakt).

Epstein sendromu:
Trombosit bozukluğu+**sağırlık** +**nefrit** var, **göz belirtileri yok.**
Ayrıca klasik boyama yöntemleri ile lökosit inklüzyonları ortaya konamıyor.
Özgül antikorlarla immün boyama gerekiyor.

Makrotrombositoz (MPV yüksek)

- İTP veya trombosit turnover artan durumlar
- Bernard-Soulier sendromu
- May-Hegglin anomalisi (Lökositlerde Döhle ciimciği)
- Sebastian senromu
- Fleischner sendromu
- **Alport sendromu**
- Gri platelet sendromu
- Montreal platelet sendromu
- Mukopolisakkaridozlar

Normal MPV

- Hiposelüler kemik iliği veya malign hastalık infiltrasyonu

Mikrotrombosit (MPV düşük)

- Wiscott-Aldrich senromu
- TAR sendromu
- Depo hastalıkları
- Demir eksikliği anemisi

E-yandal YDUS Çocuk Hematoloji Notları
Slayt 341

PEDİATRİ YDUS 2024-2.DÖNEM

Soru No: 54

Aşağıdakilerden hangisi çocuklarda post-transplant lenfoproliferatif hastalık gelişmesindeki <u>en sık</u> etiyolojik etkenlerden biridir?

ÖSYM

A) Sitomegalovirus (CMV) enfeksiyonu
B) Herpes simpleks virus (HSV) enfeksiyonu
C) Epstein-Barr virus (EBV) enfeksiyonu
D) Hepatit B virus (HBV) enfeksiyonu
E) *Candida albicans* enfeksiyonu

Cevap Anahtarı: C

EBV ile ilişkili maligniteler

- **Non-Hodgkin Lenfoma** (Burkitt lenfoma)
- **Hodgkin Lenfoma** (Lenfosit Zengin/Fakir/Mikst)
- **ALL** (B hücreli, matür, yüzey ag +)
- **Duncan hastalığı** (X'e bağlı lenforoliferatif hastalık)
- **Nazofarenks karsinomu (NPC)**
- İmmünyetmezliklerde **Leiomyosarkom,**
- İmmünyetmezliklerde ve **posttransplant Lenfoproliferatif Hastalık**
- Afrikada EBV ilişkili **osteosarkom**

PEDİATRİ YDUS 2024-2.DÖNEM

Soru No: 56

Dört yaşındaki kız hasta hepatomegali, sarılık, hipoalbüminemi, koagülasyon bozukluğu ve renal tübüler asidozun eşlik ettiği bir metabolik hastalık tanısı ile takip ediliyor. Alfa-fetoprotein düzeyi yüksek olan hastanın karaciğer manyetik rezonans görüntülemesinde 3x3 cm boyutunda bir nodül saptanıyor. Nodülden yapılan biyopsi hepatoselüler kanser ile uyumlu bulunuyor.

ÖSYM

Bu hastadaki <u>en olası</u> metabolik hastalık aşağıdakilerden hangisidir?

A) Tirozinemi tip 1
B) Glutarik asidemi tip 2
C) Wolman hastalığı
D) Herediter fruktoz intoleransı
E) Glikojen depo hastalığı tip 9

Cevap Anahtarı: A

HEPATOSELLULER KARSİNOMA

ETYOLOJİSİ

- **HBV enfeksiyonu** (**En sık risk faktörü**)
- HCV enfeksiyonu (Primer onkogenik olmaktan çok yaptığı karaciğer hasarı ile)

- **Herediter Tirozinemi Tip I** (Metabolik hastalıklar içinde en riskli hst)
- Galaktozemi
- **Glikojen Depo Tip Ia=Von Gierke Hastalığı** (Siroza gitmeden gelişir)

- Bilier siroz
- Alfa 1 Antitripsin eksikliği
- Aflatoksin B maruziyeti